

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MÉDECINE)

PAR

KUPERBERG RAPHAEL

Né le 16 juillet 1910 à Kielce (Pologne)

Contribution à l'étude de la splénectomie chez l'enfant

Président : M. Grégoire, Professeur



ANNÉE 1938

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention MEDECINE)

PAR

KUPERBERG RAPHAEL

Né le 16 juillet 1910 à Kielce (Pologne)

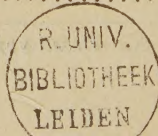
Contribution à l'étude de la splénectomie chez l'enfant

Président : M. Grégoire, Professeur.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVAS.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
	HOVELACQUE.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	VERNE.



MM.

AMELINE Pathologie chirurg.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri). Pathologie médicale
 BERNARD (Etienne). Pathologie médi-
 cale.
 BESANÇON (Justin). Hydrologie.
 BOUJIN Pathologie médicale
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurg.
 GALLIARD Parasitologie. ...
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Patholo-
 gie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES Pathologie médicale
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngol.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie patholog.
 JOANNON Hygiène.

MM.

LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE Guy Pathologie médicale
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérim.
 LEVEUF Pathologie chirurg.
 Mlle J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et psych.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurg.
 MOLLAIRET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurg.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie patholog.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirur-
 gicale.
 FIEDELIEVRE. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurg.
 TROISIER Pathologie expérim.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH ... Pathologie chirurg.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurg.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.

MM.

LARDENNOIS .. Pathologie chirurg.
 LEROUX Anatomie patholog.
 NÈVEU-LEMAIR Parasitologie.
 PHILIBERT Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE
 AUBERTIN
 BRULE
 CHABROL
 CHIRAY
 DONZELOT
 DUVOIR
 LIAN
 PASTEUR-VAL
 SEZARY

Clinique médicale.

MM.
 BASSET
 BROCC
 CADENAT
 GATELLIER
 HEITZ-BOYER
 MOURE
 QUENU
 SCHWARTZ
 VELTER

Clinique chirurgie.

MM.
 ECALLE
 LE LORIER
 METZGER

Clinique obstétricale

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé .. Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 PHILIBERT, agrégé Microbiologie.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucun approbation ni improbation.

A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde affection.

A MES FRERES ET A MES SŒURS,

A MES AMIS,

A MON PRESIDENT DE THESE,

M. LE PROFESSEUR R. GRÉGOIRE,

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Hommage de ma gratitude et de mon profond respect.

A MON MAITRE,

M. LE DOCTEUR PROSPER-EMILE WEIL,

Médecin de l'Hôpital Tenon,

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse, m'en a fourni les documents, et qui m'a guidé dans ce travail de ses précieux conseils.

En témoignage de mon inaltérable reconnaissance et de mon profond dévouement.

A M. LE DOCTEUR ISCH-WALL,

Assistant de M. le docteur P.E. Weil, qui
a guidé et éclairé ce travail.

Témoignage de ma profonde reconnais-
sance.

A Mme LE DOCTEUR S. A. PERLES,

Assistante à l'Hôpital Tenon, Chef de Labo-
ratoire de M. le docteur P.-E. Weil,

Hommage respectueux et reconnaissant.

A. M. L'INTERNE SCEMAMA,

Interne des Hôpitaux de Paris.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX.

M. le professeur SERGENT,
M. le professeur LEJARS (*in memoriam*),
M. le professeur agrégé LABEY,
M. le docteur TRÉMOLIÈRES,
M. le docteur BABONNEIX,
M. le professeur CLERC,
M. le professeur GUILAIN,
M. le professeur LEMIERRE,
M. le professeur GOUGEROT,
M. le docteur CATHALA,
M. le professeur LEMAITRE,
M. le professeur CLAUDÉ,
M. le professeur agrégé HEITZ-BOYER,
M. le professeur TERRIEN.

INTRODUCTION

La splénectomie, introduite en médecine à la fin du XIX^e siècle, a vu étendre ses applications dans ces dernières années. Primitivement pratiquée dans les cas de ruptures de la rate, de kystes de cet organe et du syndrome de Banti, elle trouve actuellement un domaine étendu d'application dans l'ictère hémolytique et dans l'hémogénie, syndrome isolé par mon maître, le docteur P.-E. Weil, en 1920. Nous ferons une large place dans ce travail à l'hémogénie, maladie dont nous avons pu étudier de nombreux cas dans le service du docteur P.-E. Weil.

Avant d'aborder les indications de la splénectomie chez l'enfant, il faut mentionner les affections qui ne relèvent pas de cette intervention chirurgicale. Ce sont avant tout l'hémophilie, les leucémies tant lymphatiques que myélogènes et le kala-azar. Dans ces affections, la splénectomie a donné des résultats déplorables.

Par contre, les affections suivantes sont justiciables de la splénectomie. Ce sont :

- L'hémogénie, les purpuras chroniques;
- L'ictère hémolytique;
- Les kystes parasitaires et non parasitaires de la rate;
- Le syndrome de Banti.

M. Babonneix a rapporté en 1932 un cas d'anémie pseudo-leucémique infantile (syndrome von Jacksch-Luzet) guéri par la splénectomie. D'autres auteurs ont rapporté des cas semblables guéris par cette opération. Devant les résultats peu favorables, on a tendance actuellement à délaissier la splénectomie dans cette affection.

Récemment, dans le service de mon maître, le docteur P.-E. Weil, on a pratiqué des splénectomies chez les hémophilo-hémogéniques, mais les résultats obtenus ne sont guère encourageants. Sur les deux cas opérés, l'un s'est terminé par la mort, l'autre a donné un résultat défavorable.

CHAPITRE PREMIER

HEMOGENIE ET PURPURAS CHRONIQUES

On donne ce nom, depuis 1920, à la suite des travaux de mon maître P.-E. Weil, à une entité morbide caractérisée par une tendance aux hémorragies cutanées, muqueuses ou viscérales, et par des modifications spéciales de sang.

Parfois héréditaire, l'hémogénie est plus fréquente dans le sexe féminin; quelques observations concernent cependant des garçons. Les accidents peuvent s'observer pendant toute la vie du sujet atteint. C'est assez souvent dès la petite enfance que se produisent les premières manifestations.

Les parents remarquent que, dès l'âge de trois ou quatre ans, le traumatisme le plus léger occasionne une ecchymose cutanée. Cette prédisposition aux ecchymoses faciles, qui a paru pendant longtemps être un phénomène pathologique sans signification particulière, est considérée, au contraire, par mon maître P.-E. Weil et le Dr Isch-Wall comme le premier degré de cet état de fragilité vasculaire et de tendance hémorragique que constitue l'hémogénie.

Les hémorragies des muqueuses sont les plus fréquentes. Elles sont soit en apparence spontanées, soit secondaires à des causes évidentes, telles que maladies infectieuses, épisodes hépatiques. Les épistaxis et les gingivorragies sont le plus souvent observées. Il est plus rare de constater comme premier signe d'une hémogénie, une hématurie, une hématomèse ou un melaena. L'apparition d'un purpura isolé ou accompagné des hémorragies précitées est plus caractéristique.

Ces hémorragies ne sont pas les seules à révéler l'hémogénie; certaines hémorragies provoquées ont une valeur diagnostique considérable; il en est ainsi des gingivorragies après brossage des

dents, des hémorragies importantes après avulsion dentaire, amygdalotomie ou toute autre intervention ne provoquant en général qu'une petite perte de sang.

Il est à noter que, dans un certain nombre de cas, c'est seulement au moment de la puberté que les premiers symptômes caractéristiques apparaissent. Les ménorragies et les métrorragies des jeunes filles, lorsque toute lésion locale importante a été éliminée, sont assez souvent le fait de l'hémogénie.

L'examen de sang révèle les anomalies suivantes dont la recherche est indispensable pour permettre de poser le diagnostic en toute certitude.

1° *Le temps de saignement* est prolongé. Cette prolongation est le signe le plus important dans l'hémogénie. Au lieu de 3-4 minutes normalement on note un temps de saignement se comptant par quarts d'heure et même par heures.

Les variations sont importantes d'un moment à l'autre. Ainsi une incision peut ne donner à une oreille qu'un écoulement nul ou réduit, alors qu'un peu plus tard, au même instant, à l'autre oreille, une autre incision donnera lieu à une hémorragie abondante et prolongée.

En résumé : prolongation, instabilité, tels sont les deux principaux caractères du temps de saignement des hémogéniques.

2° *La coagulation* du sang est normale comme durée. Mais le caillot se rétracte peu ou pas du tout; il présente l'aspect de la sédimentation des globules. Il laisse échapper de ses mailles une quantité d'hématies qui sédimentent au fond du tube; c'est le phénomène de l'émiettement du caillot. Le sérum des hémogéniques est plus jaune que normalement, traduisant un facteur hépatique concomittant.

3° *Le signe du lacet* est positif; ce signe étant positif met en évidence la fragilité vasculaire chez les hémogéniques.

4° Les *hématoblastes* sont presque toujours diminués de nombre. Les modifications du taux des hématies et des leucocytes sont beaucoup moins caractéristiques.

La *pathogénie* est encore mal connue. La diminution des hématoblastes était considérée longtemps comme lésion essentielle. Mais les théories actuelles (P.-E. Weil, Isch-Wall) interprètent l'hémogénie comme un syndrome résultant des lésions complexes endothélio-hématoblasto-plasmiques avec participation du foie, de la rate et de la moelle osseuse. Ces organes présentent des

interactions; mais le facteur hépatique paraît prédominant dans celles-ci.

Le traitement de l'hémogénie comporte :

- les injections sous-cutanées de petites doses de sang humain normal (20-40 cc.) (P.-E. Weil et Isch-Wall);
- la transfusion moins efficace que le traitement précédent. Elle semble parfois provoquer ou augmenter les hémorragies.
- la médication ferrugineuse, le foie de veau, d'après la méthode de Wipple, seront donnés pour activer la régénération hématique, après les déperditions importantes de sang;
- l'hémato-éthyroïdine, dans les manifestations génitales chez la jeune fille, associée à d'autres médications opothérapiques : extrait de lobe postérieur de l'hypophyse, la surrénale;
- si la syphilis héréditaire est en cause, il y a lieu d'employer une médication spécifique.

Mais il y a des cas d'hémogénie qui sont rebelles à toutes les thérapeutiques médicales. C'est pour cette catégorie de malades que se pose la question du traitement chirurgical de l'hémogénie, en l'espèce la splénectomie.

PURPURAS CHRONIQUES

Les purpuras chroniques avaient été décrits il y a trente ans; les sujets qui en sont atteints présentent du purpura pendant des années. Le mérite de mon maître, Dr P.-E. Weil, est d'avoir retrouvé, chez ces malades, toute une série de tares vasculo-sanguines, qui lui ont permis de créer un nouveau cadre nosologique appelé hémogénie. C'est donc dans le cadre de l'hémogénie que rentrent les purpuras chroniques.

Outre les signes caractéristiques de purpura, on note les mêmes modifications du sang que dans l'hémogénie (prolongation du T. de S., irrétractibilité du caillot, diminution importante des plaquettes sanguines, signe du lacet positif).

Le traitement comporte la transfusion ou les injections sous-cutanées du sang, le calcium.

C'est pour les cas qui résistent désespérément au traitement médical que se posent les indications de la *splénectomie*. Elle a été pratiquée pour la première fois par *Kaznelson*, en partant de l'idée théorique que la rate détruit les plaquettes sanguines.

Les effets de l'ablation de la rate sont presque toujours remarquables; les hémorragies cessent, les lésions cutanées s'effacent, le temps de saignement devient normal, le taux des plaquettes se relève rapidement. En outre, le caillot retrouve sa rétractilité et l'anémie se répare en peu de jours. Mais il faut pratiquer cette intervention à temps sans attendre les périodes terminales, anémiques ou cachectiques de la maladie.

OBSERVATION I

EPISTAXIS, SPLENECTOMIE, GUERISON

(service du Dr P.-E. Weil).

R... Geneviève, âgée de 3 ans et demi, entre dans le service le 6 mars 1932, pour épistaxis. L'enfant a été très bien portante jusqu'à l'âge de 3 ans. En 1931, une première épistaxis s'est déclarée après une chute sur le nez. La durée de celle-ci a été d'une demi-heure. Elle s'est arrêtée spontanément. Un mois après (en octobre 1931), nouvelle épistaxis, cette fois spontanée de durée de 3 à 4 heures. Tamponnement. Huit jours après, une nouvelle épistaxis, arrêtée également par tamponnement. Le temps de saignement pratiqué à l'hôpital Bretonneau a été, au dire de la mère, de 6 heures.

Epistaxis fréquentes et abondantes depuis, une tous les mois environ, mais pas d'autre hémorragies à signaler. En outre cette petite fille a une tendance facile à faire des ecchymoses.

Antécédents héréditaires : La mère du groupe sanguin II, B.W. négatif, est bien portante. Elle a eu, à l'âge de 8 ans, des épistaxis fréquentes et abondantes. Leur durée était de 10 à 15 minutes. Ces épistaxis ont cessé à l'âge de 17 ans, début de la menstruation. Elle fait facilement des ecchymoses. Une fausse couche de trois mois. Elle a eu quatre enfants, dont un est mort des suites d'appendicectomie. Le second, un garçon de 7 ans, est bien portant; il n'a pas d'hémorragies. Le troisième et le quatrième sont deux filles jumelles, dont une est la petite malade: l'autre enfant est bien portante et ne saigne pas.

Père. Il y a sept ans, a eu une hémoptysie. On a trouvé des B.K. dans ses crachats. N'a pas d'hémorragies.

A l'examen on se trouve en présence d'une petite fille pâle, de teint jaunâtre; sa température est normale. La rate n'est pas palpable. Pas de gros foie. Les poumons et le cœur sont normaux. On constate une adénopathie sous-maxillaire et cervicale, surtout marquée à gauche. De plus, quelques ecchymoses sur les jambes, les cuisses et les fesses, de dimension d'une pièce de 50 centimes à 2 francs. Temps de saignement : six minutes; signe du lacet : fortement positif.

On commence à faire des injections sous-cutanées de sang maternel, qui donnent une amélioration nette pendant deux mois, avec cessation des épistaxis et disparition des ecchymoses. Mais, à la fin du mois de mai 1932, l'enfant ayant fait une poussée fébrile à 41° en rapport devient anorexique et s'affaiblit beaucoup. Un examen de sang pratiqué le 19 mai 1932 a donné :

Globules rouges : 3.110.000. — Hémoglobine : 45. — Valeur globulaire : 0,72. — Globules blancs : 12.800. — Polynucléophiles : 40. — Lymphocytes : 9. — Moyens mononucléaires : 38. — Myélocytes : 6. — Métamyélocytes : 7.

Deux hématies nucléées pour 100 leucocytes. Quelques hématies basophiles.

Elle revient à la consultation le 23 juin 1932. Les épistaxis continuent, et une transfusion de sang pratiquée le même jour ne donne aucune amélioration. Devant la persistance des accidents hémorragiques, M. P.-E. Weil conseille la splénectomie.

L'enfant a été splénectomisée le 3 juillet 1932.

Compte rendu opératoire

Incision oblique. Pas d'adhérences de la rate. Splénectomie sans difficulté. Fermeture sans drainage.

Les suites opératoires ont été normales.

Le 27/10/1932, l'enfant revient à la consultation. Depuis son opération, l'enfant n'a eu aucun saignement de nez. **Très bon état général**, bon appétit, le teint n'est plus jaunâtre. Poids : 14 kg. 500; taille : 97 cm. L'examen du sang donne les résultats suivants :

G. R. : 4.900.000. — H. : 70. — V.G. : 0,71. — G.B. : 6.000. — Polynucléos : 49. — Polybasos : 3. — Lymphos : 6. — M. monos : 28. — G. monos : 10. — Métamyélos : 4.

On lui prescrit de l'hépatrol buvable.

Le 20/3/33.

La petite fille revient en excellente santé. Depuis sa dernière visite, aucun accident hémorragiques, aucune ecchymose. Elle a un teint rosé. Poids : 15 kg.; taille : 99 cm.

Le 23/6/33.

La petite fille a une nouvelle épistaxis. On lui ordonne du calcium par la bouche pendant 8 jours. Poids : 14 kg. 950; taille : 1 m. 02. T. de S. : 5 minutes. Signe du lacet : très faiblement positif.

Depuis, elle revient presque tous les trois mois à la consultation. Elle

présente de temps à autre de petites épistaxis sans aucune signification pathologique. Son poids et sa taille augmentent progressivement.

Le 24/10/35.

Nous l'avons vue à la consultation. Etat général excellent. Pas d'hémorragies. Poids : 19 kg. 500; taille : 1 m. 17. A signaler que son poids et sa taille sont supérieurs au poids et à la taille de sa sœur jumelle. On fait un examen du sang qui donne :

G.R. : 4.460.000. — H. : 80. — V.G. : 0,89. — G.B. : 9.200. — Polyneutros : 50. — Polyéosinosis : 9. — Polylbasos : 1. — Lymphos : 4. — M. monos : 26. — Monocytes : 10.

Très légère anisocytose. Grandeur moyenne des globules : 7-8 μ . Pas d'autres lésions. Quelques corps de Joly : 3,9 0/00 environ.

TABLEAU COMPARATIF DE LA CROISSANCE AVEC LA SŒUR JUELLE

Geneviève (opérée) : Le 3/1/35, poids : 17 kg. 400; taille : 1 m. 02. — Le 21/1/35, poids : 18 kg. 700; taille : 1 m. 14. — Le 3/9/35, poids : 18 kg. 700; taille : 1 m. 15. — Le 24/10/35, poids : 19 kg. 500; taille : 1 m. 17.

Paulette : Le 3/1/35, poids : 17 kg.; taille : 1 m. 07. — Le 21/1/35, poids : 17 kg. 600; taille : 1 m. 09. — Le 3/9/35, poids : 18 kg.; taille : 1 m. 12. — Le 24/10/35, poids 18 kg. 600; taille : 1 m. 12.

OBSERVATION II

HEMOGENIE, PURPURA, SPLENECTOMIE, GUERISON

(Service du Dr P.-E. Weil)

R., Simone, âgée de 13 ans, vient dans le service le 8 juillet 1935 pour purpura; gingivorragies et épistaxis. Le début de ces accidents hémorragiques remonte au mois de mars 1934. A cette époque, l'enfant fait une éruption de purpura généralisée sur tout le corps, sauf sur le visage, et particulièrement marquée aux membres inférieurs. Cette éruption persiste depuis ce temps avec des alternatives d'amélioration et de recrudescence. En plus, elle fait des ecchymoses avec une extrême facilité, au moindre traumatisme, et des gingivorragies spontanées et presque constantes. Il y a six semaines, elle a eu une épistaxis qui a duré environ deux heures. A part ces accidents hémorragiques, il n'y a pas d'autres hémorragies à signaler chez cette petite malade. Elle n'est pas réglée.

Malgré les injections sous-cutanées de sang maternel répétées, d'abord tous les 3 jours, puis tous les 10 jours, malgré le traitement par le calcium et une série d'hépatrol, on ne constate aucune amélioration. Les éléments purpuriques changeant de localisation — plus abondants au niveau des fesses lorsqu'elle est couchée et au niveau des jambes lorsqu'elle est debout — restent toujours aussi abondants qu'il y a un an. Les gingivorragies s'atténuent un peu après les injections de sang, mais redeviennent rapidement aussi abondantes avec la cessation de celles-ci. L'état anémique et le teint jaunâtre de la petite fille persistent.

De ses antécédents, on apprend qu'elle a fait à la naissance une hémorragie ombilicale. Par la suite, elle présentait une santé assez délicate. Elle avait, dès l'âge de trois ans, une tendance nette à faire des hémorragies. Elle a eu la rougeole, la coqueluche et la scarlatine, celle-ci s'est accompagnée d'une éruption particulièrement foncée. En plus, on notait chez elle une adénopathie cervicale.

Antécédents héréditaires : Sa mère est bien portante. Ses règles, très abondantes, durent 8-10 jours. Pas d'autres hémorragies. La petite malade est l'enfant unique dans la famille. Sa mère n'a pas eu de fausses couches.

Son père est atteint d'ulcère gastrique ne s'accompagnant ni d'hématémèses ni de melacnas. Du côté des grands-parents, rien, au point de vue des manifestations hémorragiques, à signaler.

A l'examen, on trouve une éruption purpurique — déjà signalée — dont les éléments sont très nombreux, surtout aux jambes et aux pieds, qui en sont absolument couverts. Ce sont des éléments de petites dimensions : piqure d'épingle. On ne voit pas des placards ecchymotiques. Ces éléments se trouvent également à la partie supérieure du thorax et sur les épaules.

L'examen général est négatif. Les poumons, le cœur sont normaux. Pas de gros foie. La rate n'est ni palpable, ni percutable. Les réflexes sont normaux. Dans la bouche, on ne constate pas de lésions saignantes. Aucun stigmate d'hérédosplénicité.

L'examen du sang, pratiqué le 8 juillet 1935, a donné les résultats suivants : temps de coagulation : 18 minutes; temps de saignement : 28 minutes. Irrétractilité du caillot. Le signe du lacet est fortement positif au bout de 3 minutes. Des pétéchies apparaissent sur les faces de flexion et d'extension. Le B.W. est négatif.

G. R. : 4.140.000. — H. : 70. — V.G. : 0,84. — G.B. : 4.000. — Hématoblastes : 58.000. — Polynéutros : 52. — Polyéosinos : 4. — Lymphos : 27. — Monocytes : 12.

On décide l'intervention et, le 11 juillet 1935, la petite malade subit la splénectomie. Compte rendu opératoire : la rate était un peu grosse. Pas de péricapsulite. Une hémorragie assez forte à l'incision des premiers plans. Pas de drainage. Les suites opératoires ont été bonnes. Le 13 juillet 1935, c'est-à-dire deux jours après l'opération, on fait un nouvel examen de sang qui montre une augmentation énorme des hématoblastes.

G.R. : 3.790.000. — H. : 60. — V. G. : 0,78. — G.B. : 9.600. — Hématoblastes : 157.000. — Polynéutros : 76. — Polyéosinos : 5. — Polybasos : 2. — M. monos : 10. — Monocytes : 7.

Très rares corps de Joly, environ 0,3 0/00.

Le 25 juillet 1935. On fait un nouvel examen de sang qui donne les résultats suivants :

GR. : 4.230.000. — H. : 80. — V.G. : 0,85. — G.B. : 4.200. — Hématoblastes : 200.000. — Très rares corps de Joly, environ 1,2 0/000. — Polynéutros : 50. — Polyéosinos : 9. — Polybasos : 1. — Lymphos : 4. — M. monos : 24. — Monocyte : 11.

T. de S. : 2 minutes et demie. Début du T. de C. : 8 minutes.

La fin s'effectue en 11 minutes. Bonne rétraction du caillot dans un tube, plus faible dans l'autre. Sérum normal. Signe du lacet : négatif. On la soumet au traitement suivant : hépatrol, Fe, Ca.

On l'a revue le 24 octobre 1935. Elle était dans un excellent état de santé. Son temps de saignement était de 6 minutes, dont un peu plus prolongé que lors du précédent examen. Mais elle n'avait pas eu d'hémorragies depuis son opération.

OBSERVATION III

PURPURA, HEMOGENIE, SPLENECTOMIE, GUERISON

(Service du Dr P.-E. Weil)

Le petit malade, D.. Marc, âgé de 7 ans, est envoyé dans le service le 5 octobre 1936, pour complément d'examen en vue de subir l'ablation de la rate.

Apparemment normal jusqu'au mois d'août 1936, puisqu'il avait subi sans hémorragies anormales une amygdallectomie et une avulsion dentaire en 1934, il fait brutalement, à l'occasion d'une angine, une poussée de purpura généralisée et une hématurie importante. Trois transfusions sont nécessaires pour venir à bout de l'hématurie. L'examen du sang pratiqué au mois d'août 1936 montre une coagulation normale, mais un temps de saignement de 20 minutes. Un traitement antihémorragique est alors institué sous forme d'antihéma, des injections de sang sous la peau et du chlorure de calcium. Cependant, ce traitement n'arrête pas les épistaxis, les gingivorragies, les hémorragies anales, qui font leur apparition et se répètent fréquemment. Les poussées de purpura se succèdent sans qu'elles s'accompagnent de fièvre. Des ecchymoses surviennent spontanément ou à l'occasion de traumatismes minimes : elles sont disséminées sur les membres supérieurs ou inférieurs, prédominant au niveau des genoux, coudes et chevilles.

Ces poussées de purpura et d'ecchymoses sont isolées et ne s'accompagnent ni de douleurs articulaires, ni de troubles digestifs, ni d'épanchement articulaire.

L'état général est peu touché, la croissance s'effectue normalement.

Dans ses antécédents personnels, on note une rougeole et une coqueluche à l'âge de 4 ans. Il va à l'école, où il reste un an et demi, mais, étant très turbulent, il fait des ecchymoses et saigne trop facilement.

Antécédents héréditaires : Sa mère, bien portante, n'a jamais présenté d'accidents hémorragiques. Son père, au contraire, présente une certaine tendance à saigner longtemps lors d'une petite blessure.

L'examen du petit malade montre, à l'inspection, la présence sur tout le corps de taches hémorragiques cutanées qui ne s'effacent pas à la pression du doigt et de larges ecchymoses. Leur couleur varie du rouge vif au bleu violacé. Elles siègent sur tout le corps, en particulier à la racine des membres inférieurs, à la face antéro-externe des jambes et la face postérieure des avant-bras, à la partie supérieure et antérieure de la cage thoracique, réalisant un véritable collier. Elles siègent également sur les muqueuses, gencives, voile du palais, muqueuses palpébrales.

Les éléments purpuriques sont extrêmement nombreux et affectent une topographie symétrique. On note, d'autre part, de vastes ecchymoses siégeant aux coudes, genoux, cheville, et une ecchymose palatine. Au niveau des amygdales on remarque une coque hémorragique couvrant complètement la surface des glandes. Cette coque date de six mois environ.

L'examen du foie, de la rate, du poumon, du cœur et du système nerveux ne révèle rien d'anormal. Il n'y a pas d'hypertrophie ganglionnaire.

L'examen du sang, fait à la date du 5 octobre 1936, donne les résultats suivants : T. de S. : 11 minutes. T. de C. : en 8 et 12 minutes; aucun rétraction du caillot. Signe du lacet fortement positif.

G.R. : 4.240.000. — H. : 75. — V.G. : 0,80. — G.B. : 8.800. — Polyneutros : 38. — Polyéosinos : 10. — Lymphos : 8. — G. lymphos : 28. — Monocytes : 13. — Métamyélos : 1. — Myélonutros : 1.

Poids : 20 kg. 300; taille : 1 m. 10.

Le 6 octobre 1936, le petit malade subit la splénectomie.

Compte rendu opératoire :

Incision verticale, avec débridement vers la droite environ 2 cm. Rate volumineuse, légèrement adhérente au diaphragme (adhérences faciles à dégager). Elle présente un méso étendu, large et très court. Hémostase du méso, qui comporte de nombreuses ligatures. Hémostase satisfaisante. Fermeture de la paroi en deux plans. Pas de drainage.

Température le soir de l'intervention : 38°. Révulsion des bases.

Les jours suivants, on constatait la disparition progressive des taches purpuriques, d'abord au cou et au thorax, puis sur les membres supérieurs et inférieurs.

Le 10 octobre 1936 :

T. de S. : 2 1/2 minutes. T. de C. : en 11 et 13 minutes. Pas de rétraction du caillot. Signe du lacet négatif.

G.R. : 3.700.000. — H. : 65. — V.G. : 0,87. — G.B. : 8.000. — Anisocytose marquée. — Polyneutros : 62. — Polyéosinos : 3. — Lymphos : 2. — G. Lymphos : 11. — Monocytes : 22.

Corps de Jolly très rares : environ 0,8 0/00.

Le 12 octobre 1936

On note la disparition à peu près complète de la coque hémorragique amygdalienne, du purpura. Les ecchymoses persistent. Son état général est excellent.

Le 15 octobre 1936, l'enfant quitte l'hôpital dans un très bon état général.

Le 22 décembre 1936, il est venu à la consultation nous voir. L'enfant avait fait une poussée de purpura au niveau des pieds, éruption ayant disparu après 3 jours. On constate à l'examen 3 pétéchies, une ecchymose (de dimension d'une pièce de 2 francs) à la jambe droite. Les amygdales sont un peu grosses, mais sans coque hémorragique. Poids : 24 kg. Taille : 1m. 21. Bon état général.

Examen du sang : T. de S. : 4 minutes. T. de C. : en 14 et 16 minutes. Pas de rétraction dans un tube, rétraction faible dans l'autre. Enmiettement du caillot. Signe du lacet faiblement positif.

G.R. : 4.950.000. — H. : 70. — V.G. : 0,70. — G.B. : 13.200. — Polynutros : 39. — Lymphos : 40. — Monos : 15.

Anisocytose. Globules pâles et dentelés. Pas de déformation globulaire. Rares corps de Jolly.

OBSERVATION IV

PURPURA, HEMOGENIE, SPLENECTOMIE, GUERISON (Service du Dr P.-E. Weil)

Le petit G... René, âgé de 10 ans, entre dans le service le 23 décembre 1930 pour des accidents hémorragiques qui ont débuté il y a 2 ans. Les épistaxis répétées environ tous les deux jours furent les premières manifestations hémorragiques. Puis vinrent les poussées de purpura siègeant principalement à la partie antérieure et supérieure du thorax et aux deux jambes. Au moment de poussées de purpura, l'enfant présentait des hématoméses et, une seule fois seulement, une hémorragie rectale. On l'a hospitalisé à cette époque — en 1929 — à Bretonneau, où on lui a fait des injections d'anthéma. Après sa sortie de l'hôpital Bretonneau, le 16 octobre 1929, l'enfant est mis au traitement suivant : une série de 21 injections de sérum animal, l'hépatrol et le chlorure de calcium. Mais ce traitement n'a nullement arrêté les épistaxis et les gingivorragies, qui ont fait, après sa sortie de l'hôpital, leur apparition.

Antécédents personnels. — A l'âge de 6 ans, rougeole; à 7 ans, oreillons; à 8 ans, scarlatine, au cours de laquelle il a présenté quelques épistaxis; à 9 ans, diphtérie accompagnée d'épistaxis très fréquentes.

Antécédents héréditaires. — Parents bien portants. Ils n'ont aucune tendance hémorragique.

A l'examen, on constate deux petites ecchymoses au cou. L'enfant ne saigne pas. Son état général est très bon. Poids : 33 kg. 450; taille : 1 m. 34. La rate n'est pas augmentée de volume, le foie est normal, le cœur et les poumons également normaux.

L'examen du sang donne les résultats suivants :

T. de S. : 9 et 10 minutes. T. de C. : en 9 et 12 minutes. Signe du lacet positif.

G.R. : 4.060.000. — H. : 85. — V.G. : 0,95. — G.B. : 14.400. — Hématoblastes : 160.000. — Polyneutros : 63. — Polyéosinos : 3. — Lymphos : 3. — M. monos : 23. — G. monos : 8.

On soumet l'enfant au traitement suivant : protoxallate de fer et hépatrol.

Le 30 décembre 1930

Depuis le 23/12/30 — jour de son entrée dans le service — le petit malade a eu des épistaxis tous les soirs. C'étaient des épistaxis très abondantes, d'une durée de 2 à 3 heures, qui s'arrêtaient spontanément. La veille, il a vomi u sang.

Le lendemain, le 1er janvier 1931, devant la persistance des épistaxis et d'hématémèses, on fait une transfusion de sang de 200 cc.

Le 5 janvier 1931.

Nouvelles hématémèses et épistaxis. L'examen radiologique a montré un estomac normal. De même, l'examen du nez et du pharynx ne révèle rien d'anormal. On continue toujours le même traitement, c'est-à-dire : chlorure de calcium, et en plus la morphine. Le soir, il subit une nouvelle transfusion d'urgence de 300 cc. de sang.

Jusqu'au 24 janvier 1931, date à laquelle on a pratiqué la splénectomie, l'enfant a reçu deux nouvelles transfusions, l'une de 250 cc, l'autre de 350 cc. de sang. Malgré les transfusions, aucune amélioration ne s'était produite. Les hématémèses surtout ont été très abondantes et se répétaient plusieurs fois dans la nuit. Le 24 janvier, après une transfusion de 300 cc, l'enfant a subi l'ablation de la rate. Aucun accident opératoire. Les suites opératoires ont été normales. Il sort de l'hôpital le 10 février 1931 en bon état de santé.

Il revient nous voir le 23 février 1931. Depuis son opération, il n'a pas eu d'épistaxis ni d'hématémèses.

Le 24 mars 1931.

Poids : 33 kg. 600. Taille : 1 m. 36.

G.R. : 5.120.000. — H. : 85. — V.G. : 0,83. — G.B. : 25.800. — Polyneutros : 30. — Polyéosinos : 6. — Polybasos : 1. — Lymphos : 5. — M. monos : 47. — G. monos : 1. — Myélos : 3. — Métamyélos : 6.

Depuis le 24 mars 31, l'enfant revient nous voir à la consultation, tous les deux mois environ. Excellent état général, son poids et sa taille augmentent progressivement. Il ne saigne pas.

Le 11/4/32.

Poids : 38 kg.; taille : 1 m. 40.

Une petite épistaxis s'est déclarée il y a 15 jours d'une durée de 2 à 3 minutes. T. de S. : 4 1/2 minutes. T. de C. : 7 et 11 minutes. Faible rétraction du caillot. Légère sédimentation. Signe du lacet négatif.

Un mois après il subit l'ablation des amygdales qui n'a été suivie d'aucune hémorragie anormale.

Nous l'avons vu, la dernière fois, le 11 juillet 1935. Son état général était excellent. Poids : 45 kg. 200; taille : 1 m. 55. Il ne saignait pas.

OBSERVATION V

HEMOGENIE, SPLENOMEGALIE, SPLENECTOMIE, GUERISON

(Service du Dr P.-E. Weil)

Le petit malade, L... Henri, âgé de 7 ans, est envoyé dans le service, le 2 février 1930, par le Pr Grégoire, pour hémorragies diverses et grosse rate. Jusqu'à l'âge de 5 ans, l'enfant n'a jamais présenté d'accidents hémorragiques. A cette époque, il a fait une chute dans l'escalier, qui a déterminé une plaie à l'angle externe de l'arcade sourcilière du côté gauche (la cicatrice persiste actuellement). C'est à la suite de cet accident, bien que ce fût une petite plaie, une hémorragie très abondante s'est déclarée.

A la fin du mois de janvier 1930, l'enfant a eu les oreillons. Au quatrième jour de la maladie, sans aucune cause, il a vomi du sang en abondance (un demi-litre au dire de la mère). Les jours suivants, les selles étaient noirâtres.

En plus, notre petit malade fait, au moindre traumatisme, des ecchymoses. Il présente des gingivorragies au brossage des dents et des épistaxis de temps en temps.

Antécédents personnels.

A l'âge de 3 mois, le médecin de l'hôpital Trousseau a constaté une grosse rate chez l'enfant. On l'a traité par le sulfarsénol (1 série). A l'âge de 3 ans, rougeole et coqueluche. A 7 ans, des oreillons déjà signalés.

Antécédents héréditaires.

Sa mère, étant enfant, a eu un mal de Pott dorsal. Il en reste une cyphose dorsale marquée et une déformation du thorax. Elle n'a pas eu de fausses couches. Son père est bien portant. Tous les deux n'ont pas de tendance à faire des hémorragies.

Examen

L'abdomen est sonore. On note une circulation collatérale très discrète. La palpation de l'hypochondre gauche fait sentir une tumeur — qui est la rate — dure, non douloureuse, atteignant la ligne médiane. Son bord inférieur est lisse. Cette tumeur est mate à la percussion. Sa

limite supérieure atteint la 7^e côte. Elle est mobile avec les mouvements respiratoires.

Foie, poumons, cœur normaux. Pas d'hypertrophie de ganglions.

L'examen de la cavité buccale nous montre des dents qui ont certains caractères de la triade d'Hutchinson, une voûte ogivale. En outre on note l'absence de l'appendice xyphoïde; autant de signes d'hérédospecificité.

Examen du sang :

B.W. : négatif; Hecht : négatif. Groupe sanguin : IV. T. de S. : 5 minutes. T. de C. : 20 minutes.

Signe du lacet fortement positif. Après striction de bras pendant 10 minutes, apparition de nombreuses pétéchies qui persistent jusqu'au lendemain.

G.R. : 3.740.000. — H. : 60. — V.G. : 0,85. — G.B. : 3.600. — Hématoblastes : 160.000. — Polyneutros : 60. — Polyéosinos : 3. — Lymphos : 3. — M. monos : 23. — G. Monos : 10. — Myélos : 1.

Devant la persistance des hémorragies (épistaxis, gingivorragies, etc.) on décide la splénectomie, qui a été pratiquée par le Pr Grégoire le 22 mars 1930. Voici le compte rendu opératoire :

On fait une transfusion de 200 gr. de sang une heure avant l'opération et, quelques instants avant l'opération, on injecte, par voie sous-cutanée, 3/4 mgr. d'adrénaline. A l'ouverture, on note quelques adhérences de l'intestin à la rate, en arrière et surtout à son pôle supérieur. Pas d'hémorragies. La rate paraît non contractée par l'adrénaline. Poids : 370 gr. Sa capsule est épaisse. A la coupe, surtout aux deux pôles, plusieurs grains jaunes. Inoculation d'un grain sous la peau du dos d'un lapin et injection du liquide de broyage à la cuisse droite d'un cobaye. Nombreux points hémorragiques disséminés en piqueté dans tout le parenchyme. Pulpe blanche, d'aspect normal. Quelques bandes de sclérose. Les vaisseaux du hile ne sont pas dilatés.

Les jours suivants, l'enfant se porte bien. La température atteint la normale le 3^e jour. Le 9 jour : ablation des fils. La paroi saigne beaucoup plus que normalement après ablation des fils. T. de S. : 2 minutes et demie.

L'examen du sang du 26 mars 1930 donne les résultats suivants :

G.R. : 4.600.000. — H. : 70. — V.G. : 0,80. — G.B. : 36.000. — Hématoblastes : 270.000. — Polyneutros : 72. — M. monos : 15. — G. monos : 4. — Métamyélos : 9.

Le 21 mars 1930, l'enfant quitte l'hôpital en parfait état.

Le 5 avril 1930, il revient nous voir à la consultation.

Poids : 22 kg. 300. — Taille : 1 m. 17.

G.R. : 4.250.000. — H. : 70. — V.G. : 0,80. — G.B. : 12.600. — Polyneutros : 49. — Polyéosinos : 3. — M. monos : 35. — G. monos : 5. — Métamyélos : 8.

Le 5 mai 1930 :

Poids : 23 kg. 700. — Taille : 1 m. 19.

Bon état général. L'anémie se répare progressivement. T. de S. : 2 minutes et demie. T. de C. : 15 et 18 minutes. Signe du lacet négatif.

Si nous avons placé l'hémogénie au premier plan, c'est pour les beaux résultats que mon maître, le docteur P.-E. Weil, a obtenus de la splénectomie chez les hémogéniques. Les enfants qui, auparavant avaient tendance à faire des hémorragies et des ecchymoses au moindre traumatisme, ont vu disparaître cette tendance après l'intervention. En plus, l'état général des enfants s'est amélioré rapidement, l'anémie — résultat des hémorragies fréquentes et le poids augmentaient progressivement après l'opération. Pour juger les bienfaits de l'ablation de la rate chez ces petits malades nous avons rapporté ici-même une observation (voir observation I) où le poids et la taille de la petite fille splénectomisée augmentaient plus rapidement que chez sa sœur jumelle, qui n'a jamais eu d'affection sanguine et dont la santé était toujours parfaite.

Les résultats opératoires éloignés sont très bons, puisque tous les enfants opérés dans notre service n'ont jamais présenté par la suite d'accidents hémorragiques sérieux. La distance de plusieurs années qui nous sépare de leur opération nous prouve le bien-fondé de nos affirmations.

S'il est des cas de splénectomie qui donnent des résultats analogues, ce sont ceux d'ictère hémolytique que nous examinerons dans le chapitre suivant.

CHAPITRE II

ICTERE HEMOLYTIQUE

Isolé par Hayem et Minkowski à la fin du siècle dernier, encore contesté il y a quelques années, l'ictère hémolytique est actuellement admis sans discussion.

Il remonte aux premières années, s'accompagne de splénomégalie, d'urobilinurie et est associé, dans la règle, à une fragilité globulaire accentuée avec résistance globulaire très diminuée qui explique l'anémie fréquente chez ces malades.

Comment la splénectomie détermine la guérison dans l'ictère hémolytique? Pour répondre à cette question, il faudrait rappeler brièvement la pathogénie de cette affection.

Dès ses premiers travaux, Minkowski avait attribué à la rate toute la maladie. C'était aussi l'opinion de Chauffard. Il a démontré le rôle que possède la rate dans la destruction globulaire, destruction allant jusqu'à déterminer une anémie inquiétante. D'après certains auteurs (Piessinger et Brodin), la rate détruit normalement les globules rouges usés et inutiles; anormalement, elle arrive à détruire même les globules rouges sains. Pour les autres, qui se basent sur cette notion que l'ictère hémolytique relève d'une *altération congénitale* des hématies (cette altération se traduit par la fragilité globulaire et la microcythémie), la rate fonctionne normalement, mais d'une façon excessive, parce qu'elle a trop à faire, d'où hypertrophie. Son rôle est de détruire les globules rouges usés et vieillis, c'est-à-dire altérés par leur *fonctionnement* et les globules rouges altérés *congénitalement*. L'ablation de la rate arrêtera cette destruction excessive, mais laissera subsister la *malformation génitale* des globules.

Au reste, quelle que soit l'interprétation qu'on puisse donner, la splénectomie a fait actuellement ses preuves. Elle est d'une

utilité évidente et, à un certain moment, elle devient le seul moyen de prévenir la mort.

Les indications de la splénectomie dans l'ictère hémolytique sont :

— *l'anémie progressive*, qui est la première des indications chirurgicales. Le nombre des globules rouges peut tomber dans l'ictère hémolytique à 1.200.000-1.000.000 ou moins encore. Dans les cas graves, on pourrait faire préalablement des transfusions du sang qui remontent parfaitement les malades jusqu'au moment où l'intervention deviendra possible. D'après le professeur Grégoire, il ne faut pas intervenir avant que le nombre des hématies ait atteint au minimum 1.200.000;

— *les troubles graves* du développement statural, pondéral et même intellectuel que la maladie produit chez l'enfant;

— *l'ictère*, la *splénomégalie* constituent rarement une indication pour l'intervention chirurgicale.

OBSERVATION I

ICTERE HEMOLYTIQUE, SPLENOMEGALIE, SPLENECTOMIE, GUERISON

(Service du Dr P.-E. Weil)

La petite malade, D... Andrée, âgée de 7 ans 1/2, entre dans le service le 22 octobre 1935. Elle est suivie à la consultation depuis le mois d'octobre 1934 pour des troubles de la croissance. Vers le mois de juillet 1934, la mère remarque que sa fille ne grossit pas, ne grandit pas, alors que, jusqu'à ce moment, la croissance s'était faite, sinon très rapidement, du moins avec régularité. L'état général de l'enfant est cependant très satisfaisant : elle ne souffre pas, mange bien, dort bien, n'est nullement fatiguée, mais son poids et sa taille restent stationnaires, lui donnant, à 6 ans, l'apparence d'une enfant de 4 ans et demi.

Le même été (1934), l'enfant, étant en vacances à La Baule, fait brusquement, sans cause appréciable, une crise douloureuse abdominale. Douleur très intense ayant son point maximum dans l'hypochondre gauche, s'accompagnant d'élévation thermique à 38°-39°. Il n'y a eu aucun autre trouble, en particulier l'absence de vomissements et d'ictère. Douleur et fièvre persistent une dizaine de jours, puis l'enfant se rétablit

rapidement. Mais, au cours de l'examen qu'il a été amené à pratiquer, le médecin a reconnu l'existence d'une **splénomégalie** pour laquelle il conseilla une consultation à Paris. A son retour, la mère amène son enfant dans le service.

A ce moment — 2 octobre 1934 — on note l'existence d'une rate hypertrophiée, sans dureté, descendant jusqu'à la ligne ombilicale.

L'examen du sang pratiqué à la même date donne les résultats suivants :

G.R. : 3.150.000. — H. : 70. — V.G. : 1,2. — G.B. : 6.600. — Poly-neutros : 61. — Polyéosinos : 3. — Polybasos : 1. — Lymphos : 10. — M. monos : 21. — G. monos : 4.

Le poids est de 17 kg. La taille est de 1 m. 57.

L'enfant est alors mise au traitement suivant : Fer, Calcium, Pan-crinol. On la revoit alors à la consultation à diverses reprises.

Le 19 octobre 1934 :

L'état général est toujours satisfaisant. On note une légère diminution de la rate. P. : 17 kg. 300. L'examen du sang donne :

G.R. : 3.330.000. — H. : 70. — V.G. : 1,02. — G.B. : 9.800. — Poly-neutros : 52. — Polyéosinos : 4. — Polybasos : 2. — Lymphos : 3. — M. monos : 29. — G. monos : 9. — Myélobasos : 1.

La grosseur des hématies varie entre 5 m. 6, et 8 m. 6.

B.W. dans le sang est dissocié (Wassermann négatif, mais Hecht positif).

Le 2 novembre 1934 :

Poids : 17 kg. 400; taille : 1 m. 08.

L'état général est moins bon que lors de sa dernière consultation à cause d'une bronchite récente. La rate déborde les fausses côtes de 1 1/2 travers de doigt. **Cuti-réaction négative.** Le Wassermann est cette fois négatif.

Au mois de mars 1935, l'enfant part au préventorium de Valons. Elle y fait une cure de solarium et est mise au régime de la viande crue.

A son retour, le 20 septembre 1935, l'enfant est en bon état général. Elle a grossi de 2 kg. Elle revient dans le service le 1^{er} octobre 1935. On note à ce moment une diminution du volume de la rate; elle n'est plus palpable sous le rebord costal que dans les grandes inspirations. Le poids est de 20 kg. La taille est de 1 m. 12. L'examen du sang donne les résultats suivants :

G.R. : 3.400.000. — H. : 65. — V.G. : 0,95. — G.B. : 9.200. — Poly-neutros : 52. — Polyéosinos : 4. — Polybasos : 2. — Lymphos : 3. — M. monos : 17. — Monocytes : 21. — Myélonutros : 1.

Grosses lésions de globules rouges. Anisocytose très marquée. Anisochromie. Poikilocytose légère.

On la soumet au traitement suivant : hépatrol injectable.

Le 14 octobre 1935, l'enfant accuse de la dysphagie, un peu de fièvre; sa gorge est rouge. Le 18 octobre apparaît un ictère assez intense qui dure deux jours, s'accompagnant de décoloration des matières; de coloration brune des urines. Pas de prurit, pas de fièvre, un seul vomissement.

Tout semble être rentré dans l'ordre le 21 octobre, et la mère amène

de nouveau son enfant à la consultation où on décide de la garder quelques jours pour effectuer divers examens.

Antécédents personnels :

Née à terme, l'enfant a fait à l'âge de 15 jours un ictère qui a duré 2-3 jours s'accompagnant de fièvre.

Elle était de constitution normale, n'a jamais fait d'hémorragies, augmentait de poids régulièrement, surtout à partir du 3^e mois. Elle a eu plusieurs bronchites, la varicelle. Ni rougeole, ni coqueluche. En 1932, une crise douloureuse abdominale diagnostiquée appendicite — non opérée.

Cette enfant souffre souvent du ventre, présente des alternatives de diarrhées et de constipation — parfois des selles glaireuses. Rien d'autre à signaler sinon qu'elle a toujours été plutôt pâle.

Antécédents héréditaires :

Parents bien portants. On ne trouve pas chez eux des antécédents syphilitiques, tuberculeux ou hépatiques. La mère a eu deux fausses couches depuis la naissance de sa fille. Un frère de 12 ans qui se développe difficilement et est souvent malade (bronchite, crises douloureuses de l'hypochondre droit).

Examen :

L'enfant est de petite taille, de faible corpulence, ayant l'aspect d'un enfant de 5-6 ans. Elle est pâle avec une très légère teinte jaune marquée non seulement au niveau des téguments, mais aussi sur les muqueuses (conjonctives).

Abdomen. Les téguments sont un peu jaunes. Il n'y a pas de météorisme abdominal. L'abdomen est souple à la palpation. Le foie ne dépasse pas le rebord costal. La rate est perceptible à la palpation. Elle déborde les fausses côtes de trois travers de doigt. La percussion permet de situer sa limite supérieure à 2 travers de doigt au-dessus du mamelon. Elle est de consistance normale, ferme mais sans dureté. Sa surface est régulière. Elle est mobile avec les mouvements respiratoires, et avec les positions de la petite malade.

Pas d'hypertrophie ganglionnaire. Pas d'ecchymoses, pas de purpura sur les téguments.

Poumons : Normaux à la percussion et à l'auscultation en avant et en arrière.

Cœur : Bruits normaux. Pas de souffle. T.A. : 10-6.

Système nerveux : Les réflexes tendineux, cutanés et oculaires sont normaux.

On ne trouve pas de stigmates d'hérédos-spécificité. La voûte palatine est normale, les dents sont de forme normale. Le front et le nez ne présentent pas d'anomalie pathologique.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine, ni sang.

— Le B.W., dans le sang de la mère et de la malade, est négatif, le 25 octobre 1935.

— La cuti-réaction à la tuberculine est négative à la même date.

— La réaction de Vernes (résorcine) est de 35 (Institut Vernes).

— L'examen de sang du 23 octobre 1935 donne :

G.R. : 3.800.000. — H. : 78. — V.G. : 1,03. — G.B. : 14.200. — Hématoblastes : 230.000. — Polynéutros : 58. — Polyéosinos : 3. — Poly-

basos : 1. — Lymphos : 7. — M. monos : 17. — Monocytes : 9. — Promyélos : 1. — Myélonéutros : 2. — Métamyélos : 2.

10 % environ d'hématies granuleuses. Un normoblaste pour 1.000 leucocytes. Pas de corps de Jolly. Anisocytose extrêmement marquée (hématies de 5 p. à 10 p.). Prédominance des mégaloctes. Anisochromie marquée. Poikilocytose légère.

T. de S. : 2 minutes et demie. Temps de coagulation : début en 8 minutes, fin en 11 minutes. Bonne rétraction du caillot. Sérum très jaune. Emiettement du caillot.

Le signe est très faiblement positif. La malade est du groupe sanguin IV (sa mère est du groupe II).

L'étude de la résistance globulaire montre que l'hémolyse commence pendant la centrifugation du sang dans du sérum à 10 p. 1.000. L'hémolyse est complète avec du sérum à 5,4 p. 1.000.

L'épreuve d'Ehrlich n'a pas été étudiée au point de vue de l'hémolyse locale. A la suite de cette épreuve, l'enfant se plaint d'une céphalée intense qui a persisté le lendemain.

La réaction de Donath-Landsteiner montre :

1) qu'il y a hémolyse nette des globules de la malade avec du sérum à 8 p. 1.000.

2. qu'il y a hémolyse plus faible des globules de la malade avec son propre sérum.

3. qu'il n'y a pas d'hémolyse des hématies de la malade avec son propre plasma.

4. les hématies du témoin présentent au contact du sérum physiologique une hémolyse légère (témoin mauvais, hépatique).

La petite malade quitte le service le surlendemain de son entrée. Elle revient le 4 novembre 1935 pour être préparée à l'opération. La veille de son entrée dans le service, elle a fait une petite poussée de température et, de nouveau, elle est pâle et fatiguée.

Le 5 novembre 1935 :

— La résistance globulaire est faite avec des globules non lavés. L'hémolyse est déjà très accentuée avec du sérum à 9 p. 1.000. Elle est totale à 5,6 p. 1.000.

— L'épreuve de Donath-Landsteiner :

Globules de la malade avec sérum physiologique à 9 p. 1.000 : positive.

Globules de la malade avec sérum de la malade : négative (légère coagulation).

Globules de la malade avec plasma de la malade : négative.

Globules témoins du même groupe avec sérum physiologique : négative.

Globules témoins du même groupe avec sérum de la malade : négative.

Globules témoin du même groupe avec plasma de la malade : négative.

Globules de la malade avec sérum du témoin : négative (légère coagulation).

— **L'épreuve d'Ehrlich :**

On met l'avant-bras de l'enfant dans l'eau glacée pendant 10 minutes. Le sang recueilli après ces 10 minutes à une veine du pli du coude de ce côté coagule sans qu'il y ait d'hémolyse. Le lendemain, émiettement du caillot avec un peu de redissolution et d'hémolyse partielle.

L'urine recueillie 1/4 d'heure et 1/2 heure après cette épreuve est dense, colorée et donne un dépôt important que l'on ne retrouve pas dans les échantillons d'urine ultérieurs. L'examen n'a montré, dans aucun de ces échantillons l'existence de sang (réaction de Meyer négative). Le dépôt est uniquement formé par des urates.

Trois heures après cette épreuve l'enfant se plaint de céphalée; le soir, elle mange peu, se sent fatiguée. Le lendemain, tous ces troubles disparaissent.

— La réaction de Vernes (résorcine) : 14 (pharmacie de l'hôpital).

Le 8 novembre 1935, la petite malade subit la splénectomie après une transfusion de 150 gr. de sang et une injection sous-cutanée d'adrénaline. Compte rendu opératoire (Dr Roux-Berger) : Incision oblique. Pas d'adhérences de la rate. Splénectomie sans difficulté. Fermeture sans drainage.

Examen de la pièce : 14 cm. × 10 cm. Un petit ganglion au niveau du hile. Rate pesant 178 gr., de couleur rouge lie de vin. Elle est très congestionnée et contient beaucoup de sang. Il n'y a pas d'épaississement de la capsule; pas d'hypertrophie ni de sclérose des vaisseaux. A la coupe, on note de très nombreux points blancs (corpuscules de Malpighi en grand nombre). Grosse congestion de sinus. Pas de grains jaunes.

Les suites opératoires ont été normales.

Examens postopératoires :

Le 9/11/35, c'est-à-dire le lendemain de l'opération, l'examen de sang donne :

G.R. : 3.900.000. — H. : 75. — G.V. : 0,90. — G.B. : 22.400. — Polyneutros : 80. — Polyéosinos : 1. — M. monos : 13. — Monocytes : 6.

Anisocytose avec mégaloctyose. Anisochromie très marquée. Poikilocytose légère. Un peu de polychromatophilie. 400.000 hémato blasts. 10,5 % d'hématies granuleuses. Très rares corps de Jolly : 0,8 p. 1.000 environ.

Résistance globulaire avec des globules légèrement lavés : hémolyse initiale à 8,6 p. 100. Hémolyse totale à 5,2 p. 1.000.

A signaler que, dès le lendemain de l'opération, le subictère a disparu. Le visage a une coloration rosée.

Le 13/11/35. Examen du sang :

G.R. : 4.180.000. — H. : 70. — V.G. : 0,83. — G.B. : 10.200. — Polyneutros : 84. — M. monos : 4. — Monocytes : 12.

Assez rares hématies granuleuses : 1,5 % environ. Quelques corps de Jolly : 3,2 p. 1.000 environ. 548.000 hémato blasts.

La résistance globulaire montre, avec le sérum physiologique à 9 p. 1.000 : hémolyse initiale : 7,8 p. 1.000; hémolyse totale : 4,4 p. 1.000.

Le 20/11/35, l'enfant est renvoyée dans le service. Son état général est très satisfaisant. Son teint est rosé. Les conjonctives sont normales. L'enfant est gaie, a bon appétit. L'examen clinique est négatif.

On étudie la résistance globulaire avec des globules lavés 3 fois. (Le sang est recueilli dans un tube contenant du citrate de soude et du

sérum physiologique). On obtient : H. initiale : 8 p. 1.000; H. totale : 4,2 p. 1.000.

— La réaction de Donath-Landsteiner est négative : avec sérum à 9 p. 1.000; avec sérum de l'enfant; avec plasma de l'enfant; au témoin; avec globules de l'enfant et sérum témoin; avec sérum de l'enfant et globules témoins.

Epreuve d'Ehrlich. Après 10 minutes dans l'eau glacée, le T. de C. est de 12 minutes (début) et 14 minutes (fin). Rétraction nulle dans un tube, faible dans l'autre. Le sérum n'est pas laqué le lendemain.

Les urines, après cette épreuve, sont normales et ne renferment pas d'urates. Pas de malaise après cette épreuve.

L'enfant quitte le service le 21 novembre en excellent état de santé.

Le 13/12/35, revient à la consultation. Excellent état général. Il n'y a pas de trace d'ictère. Teint coloré. Très belle cicatrice.

G.R. : 4.730.000. — H. : 90. — V.G. : 0,95. — G.B. : 6.000. — Hématoblastes : 470.000. — Polynutros : 40. — Polyéosinos : 3. — Polybasos : 2. — Lymphos : 15. — M. monos : 28,5. — Monocytes : 11. — Lymphoblastes : 0,5.

Résistance globulaire. H. initiale : 6,4; H. totale : 3.

Nous avons revu l'enfant à deux reprises, le 17 juillet 1936 et le 25 octobre 1936. L'enfant était en parfait état. Son poids et sa taille augmentaient progressivement. Elle avait un visage coloré et nullement jaune.

OBSERVATION II

Ictère hémolytique familial avec splénomégalie, splénectomie, guérison.

(Service du Pr Grégoire)

Le petit malade, Laurent P., âgé de 13 ans, est amené dans le service le 20 février 1930. Sa mère raconte que, dans la nuit du 19 au 20 février, son fils a été pris d'un accès de fièvre à 40°, accompagné de frissons, de douleurs abdominales, principalement dans l'hypochondre gauche. C'est pour la première fois que les douleurs se sont manifestées avec une telle intensité. Il y a 8 ans, l'enfant a présenté déjà des signes cliniques semblables. C'est à cette époque également que le médecin a constaté une augmentation du volume de la rate.

Antécédents personnels.

Dès l'âge de 4 ans, l'enfant était toujours très pâle, avec un léger subictère. Il jouait peu avec ses camarades, se plaignait d'être rapidement fatigué quand il courait.

Au moindre refroidissement ou douleur abdominale, le teint devenait nettement jaune et la fatigue qui suivait était hors de proportion avec la cause qui l'avait provoquée.

Le lendemain de son entrée dans le service, la température chez le petit malade s'élève à 40°7, avec délire. Faiblesse et grande pâleur. En outre, on note une coloration jaune très accentuée des téguments et des muqueuses (conjonctives). L'examen du sang pratiqué le même jour montre 400.000 G.R. On fait des transfusions pendant 2 jours, de 125 gr., et on le met au régime du foie de veau cru. Le 29 février, soit 9 jours après son entrée, on constate une amélioration nette. L'examen clinique révèle une augmentation du volume de la rate, qui dépasse de 4 travers de doigt le rebord costal. Les poumons, le cœur, le foie : normaux. On décide la splénectomie. Et ce n'est que le 4 juillet 1930 que le petit malade subit l'ablation de la rate. Les suites opératoires immédiates et lointaines sont très bonnes.

Voici quelques examens du sang pratiqués avant et après l'opération :

12 juin. — G.R. : 2.810.000; G.B. : 2.400.000; H. : 75.

26 juin. — G.R. : 3.040.000; G.B. : 2.600; H. : 75; V.G. : 1,25.

4 juillet. — Opération.

17 juillet. — G.R. : 4.168.000; G.B. : 3.600; H. : 85; V.G. : 1.

OBSERVATION III

Ictère hémolytique familial avec splénomégalie, splénectomie, guérison

(Service du Pr Grégoire)

La petite malade, Violette P., sœur du malade de l'observation II, âgée de 9 ans 1/2, est amenée dans le service le 1^{er} mars 1930, soit 9 jours après le début de la maladie de son frère. Elle a présenté presque les mêmes symptômes que son frère, c'est-à-dire : fièvre à 40°, vomissements très abondants, douleurs dans l'hypochondre gauche.

A. P. : Coqueluche à l'âge de 4 ans, rougeole à 7 ans, oreillons à 8 ans. Teint toujours pâle et coloration jaunâtre des téguments depuis l'âge de 4 ans. En 1924, l'enfant a vomi pour la première fois du sang. Examen.

Pendant 2 jours après son entrée dans le service, l'enfant a passé des nuits agitées. Fièvre à 40°, vomissements biliaires et alimentaires, faiblesse et pâleur forte, tels ont été les signes cliniques constatés les

2 premiers jours. On a fait une transfusion de 250 gr. de sang le 3^e jour et des injections du sérum de Normet. L'examen clinique a révélé une splénomégalie seulement. Le foie, le cœur et les poumons sont normaux. Devant l'anémie persistante, la coloration jaune des téguments, les résultats de laboratoire obtenus de l'hémolyse du sang de la malade, le diagnostic d'ictère hémolytique, comme chez son frère, ne fait aucun doute. On a pratiqué la splénectomie le 4 juillet 1930, date à laquelle son frère a été opéré. Les suites de l'ablation de la rate ont été excellentes.

Voici quelques examens du sang pratiqués avant et après l'opération :

12 juin. — G.R. : 3.890.000; G.B. : 2.600; H. 80; V.G. : 1,1.

26 juin. — G.R. : 2.876.000; G.B. : 2.400; H. : 80; V.G. : 1,42.

4 juillet. — Opération.

17 juillet. — G.R. : 3.972.000; G.B. : 3.400.000; H. : 70; V.G. : 0,89.

30 décembre 31. — G.R. : 4.016.000; G.B. : 5.200; H. : 85; V.G. : 1.

OBSERVATION IV

Ictère hémolytique, splénectomie, guérison.

(Service du Pr Grégoire)

Le petit Robert A., âgée de 10 ans, entre dans le service le 26 mai 1934, avec le diagnostic d'ictère hémolytique posé par le Dr Babonneix dans le service duquel il est entré le 14 avril 1934. Cet ictère date de l'âge de 3 semaines. Depuis, il subit des alternatives d'amélioration et d'aggravation sans aucune cause.

A. P. : L'enfant est né à terme. Il a commencé à marcher à 20 mois et il n'a commencé à parler qu'à 6 ans.

A. H. : Père bien portant. Sa mère a eu une fausse couche. Elle a 6 enfants; un est mort de pneumonie.

Examen.

Enfant de corpulence normale, présente un ictère franc, jaune verdâtre, qui affecte aussi bien les téguments que les muqueuses. Il n'y a pas de prurit.

La rate est perceptible et palpable. Son bord inférieur atteint la ligne ombilicale. Elle est indolore, sans dureté, mobile avec les mouvements respiratoires.

Le foie déborde de 1 travers de doigt les fausses côtes.

Les poumons, le cœur : normaux.

Les urines ne contiennent ni pigments biliaires, ni sels biliaires, ni sucre, ni albumine.

Les selles sont légèrement décolorées.

L'examen du sang pratiqué le 7 mai 1934 a donné les résultats suivants :

T. de S. : 3 1/2 minutes; T. de C. : 5 minutes. Signe du lacet négatif. B.W. négatif.

G.R. : 3.020.000. — G.B. : 5.100. — V.G. : 1.16. — H. : 70. Hématoblastes : 136.000. — Polynucléaires : 52. — Lymphos : 36. — G. monos : 9. — M. monos : 2. — F. de transition : 1.

Le 21 avril 1934. La résistance globulaire est diminuée. L'hémolyse commence au tube 0,65 et elle devient complète au tube 0,50.

Le 28 mai 1934 :

G.R. : 2.990.000. — G.B. : 5.000. — Hématoblastes : 124.000. — Polynutros : 60. — Polyéosinos : 2. — G. monos : 4. — M. monos : 7. — Lymphos : 27.

Le 29 mai 1934, le Pr Grégoire, dans le service duquel l'enfant a été envoyé pour être opéré, pratique la splénectomie.

Compte rendu opératoire : Incision verticale sus-ombilicale et transversale gauche. Rate volumineuse, non adhérente. Ligature des vaisseaux de l'épiploon : gastro-splénique. Pincement du pédicule. Splénectomie. Ablation d'une petite rate accessoire. Fermeture en un plan. Poids de la rate : 345 gr.

Le 4 juin 1934, soit 6 jours après l'opération, l'enfant est en excellent état. L'ictère a disparu et l'anémie se répare. Voici l'examen du sang à cette date :

G.R. : 3.300.000. — G.B. : 5.400. — Hématoblastes : 410.000. — Polynutros : 67. — Polyéosinos : 4. — G. monos : 10. — M. monos : 19.

Le 7 juin 1934, l'enfant quitte l'hôpital en parfait état.

OBSERVATION V

Ictère hémolytique familial, splénectomie, guérison

(Service du Pr Grégoire)

Le petit Jacques B., âgé de 11 ans, est envoyé dans le service, le 1^{er} décembre 1934, pour subir l'ablation de la rate, par le Dr Babonneix, qui a posé le diagnostic d'ictère hémolytique.

Le début des accidents remonte au 12 octobre 1934. A cette date, l'enfant a été pris brusquement d'un frisson, accompagné de vomissements bilieux et de fièvre à 39°. Trois jours après, l'ictère apparaît, pour disparaître d'ailleurs le surlendemain. Lorsque l'enfant entre dans le service du Dr Babonneix, le 19 octobre 1934, un léger subictère persiste encore.

A.P. : Rougeole, coqueluche, varicelle. Il y a 6 ans, un ictere franc a atteint le petit malade.

A.H. : Mère, coliques hépatiques. Son père est subicferique depuis l'âge de 5 ans. Soigné à l'hôpital en 1927, on a constaté chez lui une spléno-hépatomégalie accompagnée d'une diminution de la résistance globulaire. Il y a un autre cas semblable dans les ascendants, sur lequel des renseignements précis manquent.

Examen.

A son entrée dans le service du Dr Babonneix, l'enfant est très pâle. Il n'y a pas d'hémorragies. Température : 39°.

La rate est énorme. Son bord inférieur se trouve sur la ligne unissant les 2 épines iliaques antérieures. Elle est un peu douloureuse et sans dureté.

Le foie dépasse de 3 travers de doigt le rebord costal.

Au cœur, on entend un souffle systolique de la base, qui s'irradie vers les vaisseaux du cou et qui s'atténue dans la position assise. T.A. : 9-6.

Poumons : normaux. On note de nombreux naevi pigmentaires sur le corps.

Examen du sang du 20/10/34 :

G.R. : 746.000. — G.B. : 67.000. — Polys : 59. — Lymphos : 25. — Monos : 11. — F. de transition : 5 %.

Légère diminution de la résistance globulaire.

Urines : Pas de sels et de pigments biliaires. Il y a des traces d'urobiline.

Après 4 transfusions, l'état général de l'enfant se relève rapidement.

Le 31 octobre 1934. G.R. : 2.371.000.

Le 12 novembre 1934. G.R. : 2.906.000.

Le 21 novembre 1934. G.R. : 3.100.000.

La rate et le foie diminuent légèrement de volume. On met le malade au régime du foie de veau.

Le 1^{er} décembre 1934, date d'entrée dans le service du Pr Grégoire.

Le foie et la rate n'ont pas diminué de volume depuis le 12 novembre. T. de S. : 3 minutes. T. de C. : 9 minutes. Signe du lacet légèrement positif.

Le 4 décembre 1930 :

G.R. : 3.320.000. — G.B. : 9.800. — Hématoblastes : 80.000. — Polynéutros : 58. — Polyéosinos : 4. — M. monos : 11. — G. monos : 6. — Lymphos : 16. — Myélos : 1. — F. de transition : 4.

Le 9 décembre 1930 : Splénectomie.

Incision en L, médiane sus-ombilicale et transversale. Pas d'adhérences. Ligature du pédicule. Splénectomie.

Le 13 décembre 1930 :

G.R. : 4.000.000. — G.B. : 9.400. — Hématoblastes : 380.000. — Polynéutros : 64. — Polyéosinos : 5. — G. monos : 9. — M. monos : 7. — Lymphos : 14.

Le 15 décembre 1930. L'enfant quitte l'hôpital en excellent état.

Nous avons signalé déjà dans le chapitre précédent que les résultats de la splénectomie dans l'ictère hémolytique sont aussi excellents que dans l'hémogénie. Les statistiques récentes démontrent que la splénectomie dans cette affection est une opération bénigne. Peut-être n'en était-il pas ainsi autrefois. En cela, cette opération partageait alors les dangers inhérents à toute intervention abdominale, mais en outre la technique était imprécise, les indications opératoires mal connues.

Les résultats *immédiats* sont d'après les mêmes statistiques (celle de Giffin à la Mayo Clinic sur 118 cas opérés, la mortalité a été de 3,4 %. Dawson of Penn en 1931, sur 14 splénectomies, a eu un décès post-opératoire. Chez le Pr. Grégoire, sur 17 cas opérés, la mortalité a été nulle, les plus encourageants. Parmi tous les traitements proposés, la splénectomie seule donne des résultats complets et définitifs. Aucun traitement médical ou physiothérapique ne peut comparer ses résultats à ceux de la chirurgie. Ni la médication par le fer ni la cure d'altitude ou la radiothérapie n'ont donné des résultats aussi réguliers que ceux de la splénectomie.

Les résultats *à distance* de cette intervention sont également très bons. Les cinq cas que nous avons rapportés peuvent servir d'exemple. Le père d'un de ces enfants dont nous rapportons l'observation (voir observation V), hémolytique lui-même depuis 36 ans, avait demandé qu'on lui enlevât la rate, tant la transformation de son fils l'avait étonné. Les médecins d'enfants sont aujourd'hui unanimes à reconnaître les avantages de la splénectomie. Le prof. Debré a dit récemment qu'il n'existe aucune thérapeutique efficace pour l'ictère hémolytique en dehors de la splénectomie.

De fait, très rapidement après l'opération, on voit, avec la disparition de l'ictère et de l'anémie, l'accroissement de la taille compensant le retard antérieur, l'amélioration de l'état général, la disparition de l'apathie et de l'inaptitude au travail qui faisaient d'eux de médiocres élèves, la transformation intellectuelle.

Nous avons comparé également les résultats de la splénectomie chez l'enfant avec ceux de l'adulte. On en déduit qu'ils sont meilleurs chez l'enfant que chez l'adulte. Cela tient surtout qu'aux lésions de la rate s'ajoutent chez l'adulte les altérations des voies biliaires, de la glande hépatique et parfois l'insuffisance cardiaque. Chez l'enfant, au contraire, les ravages de l'hémolyse et de l'ané-

mie sont encore légers et il est rare de constater l'atteinte hépatique ou cardiaque. En se basant sur ces notions, il convient donc d'opérer de bonne heure les ictères hémolytiques et l'intervention effectuée à cette époque donne des résultats remarquables.

CHAPITRE III

LA SPLENECTOMIE CHEZ L'ENFANT

**Ses indications. Son influence sur la croissance.
Comparaison des résultats avec ceux de l'adulte.**

Nous avons déjà énuméré dans l'introduction les indications et les contre-indications de la splénectomie chez l'enfant. Nous allons les résumer brièvement dans ce chapitre.

Parmi toutes les affections de sang chez l'enfant, c'est l'hémogénie et l'ictère hémolytique qui relèvent avant tout de la splénectomie. Viennent ensuite le **syndrome de Banti**, le syndrome de von Jacks-Luzet où les bienfaits de l'ablation ont été contestés, les kystes parasitaires et non parasitaires et les tumeurs de la rate.

Les contre-indications sont : l'hémophilie, les leucémies tant lymphatiques que myélogènes et le kala-azar.

Dans ce travail, nous avons insisté particulièrement sur les deux affections les plus fréquentes chez l'enfant, c'est-à-dire : l'hémogénie et l'ictère hémolytique. Après avoir cité de nombreuses observations concernant ces deux maladies, nous nous proposons de traiter dans ce chapitre les questions suivantes :

a) *Comment les enfants supportent-ils la splénectomie?
Différence entre la splénectomie chez l'enfant et chez l'adulte.*

b) *Les résultats immédiats de cette opération. L'avenir des enfants splénectomisés pour hémogénie ou ictère hémolytique.*

a) Déjà, au congrès de chirurgie de Paris, en 1932, le professeur Grégoire et M. Santy, dans leur excellent rapport sur le traitement chirurgical des maladies de sang ont souligné cette notion importante que nous voulons développer dans ce petit chapitre. Ils disent notamment : « Nous avons signalé l'action de la splénectomie sur le développement général des jeunes opé-

rés. cette action favorable est notée sans exception par tous les auteurs : croissance rapide compensant le retard antérieur. Chez les filles, développement génital, apparition des règles. Chez les garçons, puberté rapide, et surtout développement intellectuel. »

Cinq ans plus tard, en présence d'un nombre de plus en plus grand de cas concernant ces deux affections, ces affirmations ont été entièrement confirmées. Il nous semble de plus en plus nécessaire de signaler que la splénectomie est très bien supportée par les enfants de tout âge, même par le nourrisson.

Un cas intéressant a été rapporté au Congrès International de Chirurgie de Rome (1926) par Ganszlen concernant un nourrisson atteint d'ictère hémolytique qui guérit parfaitement de la splénectomie et de sa maladie. C'est dire la bénignité de cette opération chez les enfants. Mais il est une notion sur laquelle nous insistons spécialement, c'est que les enfants supportent mieux la splénectomie que les adultes. Cela tient à plusieurs raisons. Tout d'abord l'opération chez l'enfant est plus facile à exécuter par le chirurgien à cause de l'absence d'adhérences si fréquentes chez l'adulte. La ligature du pédicule vasculaire ne présente aucune difficulté chez l'enfant. D'autre part, les altérations hépatiques et l'insuffisance cardiaque associées aux lésions de la rate qui rendent l'opération difficile et parfois dangereuse chez l'adulte sont inexistantes chez l'enfant.

En résumé : chez l'enfant, rate sans adhérences et sans lésions associées aux autres organes, opération plus simple et plus bénigne que chez l'adulte.

Notons dès à présent que les suites opératoires sont aussi plus bénignes que chez l'adulte. Alors que chez celui-ci on observe le plus souvent de grosses ascensions thermiques, et même des complications pulmonaires, on n'observe rien de tel chez l'enfant, qui guérit en général parfaitement tout comme après une appendicectomie.

b) Le résultat du traitement chirurgical de ces deux affections chez l'enfant est à envisager d'abord au point de vue des risques immédiats de l'acte opératoire et ensuite des effets à distance de la suppression de la rate.

1. Dans l'hémogénie, la splénectomie est une opération bénigne. Les résultats immédiats sont des plus encourageants. M. Jean Quénu, dans son travail (*Nouveaux de Chirurgie*, 1929) sur les résultats de la splénectomie dans le purpura hémorragique, donne une statistique générale de 16 % de mortalité (à cette époque).

L'arrêt des hémorragies est le plus merveilleux. Il frappe d'autant plus que cette cessation se produit parfois dès le moment où le pédicule vasculaire de la rate est lié, avant même que l'organe ne soit enlevé. Le plus souvent, c'est dans les heures qui suivent l'opération qu'on voit s'arrêter les hémorragies. Ce résultat coïncide d'ailleurs avec l'augmentation de nombre des plaquettes et, par conséquent de la diminution de temps de saignement.

Les résultats à distance de cette intervention dans l'hémogénie sont des plus remarquables chez l'enfant. Dans nos observations citées nous n'avons non seulement aucune mort à déplorer, mais aucune reprise grave d'accidents hémorragiques. Sauf quelques épistaxis passagères chez l'un de nos enfants opérés, les hémorragies ont disparu complètement après la splénectomie. L'anémie s'est réparée régulièrement. Le temps de saignement déjà modifié au cours de la convalescence de ces enfants, devient normal au bout de quelques mois.

Ensuite, et nous insistons beaucoup sur cette notion : le poids et la taille des enfants augmente d'une façon étonnante après la splénectomie. Malgré les affirmations de certains physiologistes qui prétendent que la rate joue un rôle indispensable dans la croissance, nous nous permettons de dire que l'ablation de celle-ci, même lorsqu'elle est saine en apparence et sans lésions histologiques comme c'est le cas dans nos observations, n'a pas un effet regrettable sur le développement général des enfants. Il nous suffit de citer de nouveau, pour prouver nos affirmations, l'exemple de cette fillette de 3 ans et demi, qui a vu augmenter plus rapidement après la splénectomie son poids et sa taille que sa sœur jumelle, indemne d'aucune maladie sanguine.

Voici ce petit tableau comparatif :

Geneviève (opérée) : Le 3/1/35, poids : 17 kg. 400; taille : 1 m. 02.
— Le 21/1/35, poids : 18 kg. 700; taille : 1 m. 14. — Le 3/9/35, poids : 18 kg. 700; taille : 1 m. 15. — Le 24/10/35, poids : 19 kg. 500; taille : 1 m. 17.

Paulette : Le 3/1/35, poids : 17 kg.; taille : 1 m. 07. — Le 21/1/35, poids : 17 kg. 600; taille : 1 m. 09. — Le 3/9/35, poids : 18 kg.; taille : 1 m. 12. — Le 24/10/35, poids : 18 kg. 600; taille : 1 m. 12.

2. Les résultats du traitement chirurgical dans l'ictère hémolytique, sont aussi excellents que dans l'hémogénie. Le Pr Grégoire, dans un récent article sur le « traitement chirurgical de l'ictère hémolytique » a pu dire que les résultats qu'on en obtient comptent parmi les « triomphes de la chirurgie ». Au Congrès de

Rome 1926, au Congrès de Médecine Française 1927 et au Congrès de Chirurgie de Paris, les auteurs (Patel, Fiessinger et Brodin Grégoire et Santy) ont grandement contribué à faire connaître l'importance de l'ablation de la rate dans la guérison de cette maladie.

Nous avons dit, dans le chapitre II, que tous les traitements proposés, la splénectomie seule donne des résultats complets et définitifs. Aucun traitement médical ne peut comparer ses résultats avec ceux de la chirurgie. Nous avons remarqué également dans le même chapitre que les résultats sont particulièrement brillants chez les enfants parce que chez eux, comme dit le Pr Grégoire : « les ravages de l'hémolyse et de l'anémie sont encore légers. »

Les résultats *postopératoires* chez les enfants sont remarquables. On n'a jamais signalé chez eux des accidents pulmonaires tels que pneumonie ou complications pleurales pourtant si fréquentes chez l'adulte opéré. En outre, on est frappé par la rapidité de la convalescence et du court séjour de ces enfants à l'hôpital.

Au point de vue des résultats *cliniques*, l'ictère est le symptôme qui s'améliore le plus rapidement. Quelques jours suffisent à permettre sa disparition, qui est complète vers le dixième jour. Parmi les modifications hématologiques, le fait le plus frappant est l'amélioration rapide de l'anémie. Tel est le cas des enfants cités par nous (Obs. II, III), qui voient respectivement leur taux des globules rouges monter de 3.040.000 à 4.168.000 et de 2.876.000 à 3.972.000 en vingt jour après la splénectomie. Tel autre (Obs. V) qui avait 3.320.000 G. R. avant la splénectomie, en avait 4.000.000 quatre jours plus tard.

Les altérations hématiques (microcytose, polychromatophilie et poikilocytose) s'améliorent vite. Quant à la résistance globulaire, elle s'élève dans presque tous les cas — assez lentement d'ailleurs — après la splénectomie.

Mais il nous faut exposer maintenant les résultats à distance de cette intervention chez les enfants.

Après l'opération, on voit, avec la disparition de l'ictère et de l'anémie, l'accroissement du poids et de la taille, l'amélioration de l'état général, le développement génital accompagne l'apparition des règles, la disparition de l'inaptitude au travail qui faisait de ces enfants de médiocres élèves.

On n'a jamais signalé chez eux ni des récives d'ictère, ni

des accidents de cholécystite, comme on les voit souvent chez les adultes opérés.

D'après les statistiques récentes, la mortalité globale est insignifiante chez l'enfant et assez élevée chez l'adulte.

A titre documentaire, nous reproduisons un tableau publié par Pemberton dans la dernière statistique des opérations pratiquées pour ictère hémolytique à la *Clinic Mayo*, les résultats y sont répartis suivant l'âge des malades :

Age par décade	Nombre de cas	Décès à l'hôpital	Décès ultérieurs	Malades suivis	Résultats		
					Bons	Moyens	Mauvais
0 à 9	21		2	19	16	3	
10 à 19	20		2	17	15	4	
20 à 29	38	2	5	32	28	2	2
30 à 39	24	1	4	18	15	1	2
40 à 49	11		1	9	8	1	
50 à 59	4	1		3	2	1	

CONCLUSIONS

I. Si graves que soient les affections, comme l'hémogénie et l'ictère hémolytique, on n'est plus actuellement, comme autrefois, désarmé vis-à-vis d'elles.

La splénectomie, pratiquée à temps, paraît être le traitement par excellence de ces affections.

I. Avant de soumettre les petits malades à cette intervention chirurgicale, il faut essayer le traitement médical (injections sous-cutanées du sang, transfusions, calcium). Un grand nombre d'observations publiées jusqu'à présent tant dans la littérature médicale française qu'étrangère montre l'inefficacité de ce traitement.

Ce n'est qu'après l'échec du traitement médical qu'on se décidera à enlever la rate. N'est-ce pas préférable d'intervenir que de laisser un hémogénique ou un hémolytique mourir d'hémorragie ou d'infection?

III. La splénectomie est très bien supportée par les enfants de tout âge, même par le nourrisson.

IV. L'opération est plus simple chez l'enfant que chez l'adulte à cause de l'absence d'adhérences et de l'extrême facilité de ligature du pédicule vasculaire de la rate.

V. Les suites opératoires sont aussi plus bénignes que chez l'adulte. On ne constate pas de grosses ascensions thermiques, des complications pulmonaires (pneumonie, broncho-pneumonie) ou pleurales comme chez l'adulte opéré.

VI. Les résultats éloignés de cette intervention dans l'hémogénie et l'ictère hémolytique sont des plus remarquables chez l'enfant :

a) dans l'hémogénie, on note la disparition complète des hémorragies, la rapide régénération hématique; le temps de saignement prolongé avant la splénectomie devient normal après celle-ci;



b) dans l'ictère hémolytique : disparition de l'ictère et de l'anémie. Elévation de la résistance globulaire et effacement des altérations hématiques (microcytose, poikilocytose, polychromatophilie) ;

c) dans ces deux affections, on constate, concomitamment avec les modifications hématologiques, l'action excellente de la splénectomie sur le développement général. Le poids et la taille augmentent rapidement, compensant le retard antérieur. Chez les filles, développement génital, apparition des règles. Chez les garçons puberté rapide et surtout développement intellectuel.

Vu :

Le Doyen

M. TIFFENEAU

Vu :

Le Président de thèse

R. GRÉGOIRE

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. ROUSSY

IMPRIMERIE MOLIÈRE
15, Rue Denoyez, Paris
